UNIVERSITE DE LAUSANNE
Clinique psychiatrique universitaire de Lausanne

FACULTE DE MEDECINE
Directeur Prof. C. MULLER

La leucotomie préfrontale chez les oligophrènes éréthiques

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

Georges MENTENOPOULOS

médecin diplômé de l'Université de Thessaloniki

originaire de Grèce

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1976

UNIVERSITE DE LAUSANNE
Clinique psychiatrique universitaire de Lausanne

FACULTE DE MEDECINE
Directeur Prof. C. MULLER

La leucotomie préfrontale chez les oligophrènes éréthiques

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

Georges MENTENOPOULOS

médecin diplômé de l'Université de Thessaloniki

originaire de Grèce

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1976

UNIVERSITE DE LAUSANNE

FACULTE DE MEDECINE

Le Conseil de la faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de Messieurs les professeurs Ch. Muller et E. Zander, et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée : *"La leucotomie préfontale chez les oligophrènes éréthiques"*, présentée par Monsieur Georges Mentenopoulos, médecin diplômé de l'Université de Thessaloniki, pour l'obtention du grade de docteur en médecine.

Lausanne, le 11 février 1976

Le doyen :
Prof. G. Candardjis

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Je remercie très vivement mon maître le professeur C. Müller de m'avoir aidé à effectuer ce travail, sous sa direction compétente et compréhensive.

Je remercie le professeur E. Zander (Service de neuro-chirurgie) et le docteur R. Henny (Office médico-pédagogique vaudois), de m'avoir autorisé à utiliser les dossiers respectifs de nos malades.

J'adresse ma plus vive gratitude au docteur Wertheimer, médecin-chef de l'Hôpital gériatrique de Cery, pour ses conseils avisés.

Mes plus vifs remerciements sont adressés aussi à Madame Martin, notre secrétaire, pour sa collaboration dans la rédaction du texte.

A mon beau-père THRASSIVOULOS

I. INTRODUCTION

La leucotomie préfrontale se classe avec la topectomie et la thalamotomie dans la psycho-chirurgie fonctionnelle, qui vise à soulager ou à guérir un certain nombre de troubles fonctionnels auxquels il est impossible d'appliquer une thérapeutique étiologique, soit que la cause reste inconnue, soit qu'elle demeure au-dessus de nos possibilités thérapeutiques. Il s'agit d'une grande division de la psycho-chirurgie proprement dite, qui se porte sur le cerveau lui-même, au contraire de la psycho-chirurgie indirecte (extra-cérébrale) qui vise à traiter les troubles mentaux en agissant sur l'organe qui en est présumé le point de départ (troubles du goître exophtalmique, affections génitales, etc.). A côté de la psycho-chirurgie fonctionnelle on classe la psycho-chirurgie lésionnelle visant à extirper, chaque fois que cela est possible, les lésions intracrâniennes génératrices de troubles mentaux , et celle de l'équilibration des troubles de l'hydrodynamique cérébro-méningée, quand ils sont générateurs des troubles mentaux.

L'étude actuelle concerne les résultats de la leucotomie préfrontale bilatérale chez sept oligophrènes profonds agités avec des quotients intellectuels de 0 à 40, opérés dans le Service de Neuro-Chirurgie du Professeur Zander à l'Hôpital cantonal de Lausanne.

Il s'agissait de sept garçons dont le comportement agressif permanent avec des tendances hétéro- et auto-destructrices nous avait posé de grands problèmes d'ordre thérapeutique et pratique.

Problèmes d'ordre thérapeutique : tout essai éducatif, de thérapie du comportement, de conditionnement ayant échoué, nous avons eu recours d'abord aux neuroleptiques. Mais ceux-ci, même à doses massives, sont restés sans effet. En plus, certains malades - probablement sur une accumulation transitoire des neuroleptiques - tendent à passer de l'agitation à un état de coma vigil, ce qui nous empêche de standardiser la dose médicamenteuse, et nous conduit à une impasse thérapeutique.

Problèmes d'ordre pratique : après des années de soins sans effet, le personnel a commencé à se décourager devant l'insuccès de nos mesures thérapeutiques, d'où risque d'un abandon de ces malades et d'application de mesures purement coercitives telles

qu'isolement en chambre ou fixation au lit. Ce sont ces impératifs qui nous ont poussés - sans enthousiasme - à tenter une intervention chirurgicale.

Il s'agit évidemment de cas exceptionnels et cette intervention a été réservée à une très petite fraction des oligophrènes profonds qui sont passés dans notre service. Durant la période de 1950 à 1970, nous n'avons trouvé que sept malades traités par la leucotomie préfrontale et dont il sera question ici. Aucune jeune fille n'a été opérée durant la même période.

II. CAS CITES DANS LA LITTERATURE. LE PROBLEME DES INDICATIONS.

Par quel mécanisme la leucotomie pré-frontale peut-elle diminuer l'agitation et l'agressivité ? Le problème du mode d'action de la leucotomie demeure toujours sans réponse.

Malgré de nombreux travaux essayant d'expliquer les bases physiopathologiques des interventions psycho-chirurgicales et le progrès considérable de la connaissance sur le rôle du lobe pré-frontal et ses relations avec les structures sous-corticales, en particulier rhinencéphaliques, le problème dans son ensemble reste peu clair.

Il ne peut être question, dans le cadre de cette étude, de faire le point et de vouloir résumer les données de la littérature de façon exhaustive. Citons simplement les travaux intéressants de MAC LEAN, de DELMAS-MARSALET et coll. et de GASTAUT qui déterminent le rôle des circuits rhinencéphaliques dans la vie instinctivo-affective.

Tous ces circuits sont reliés aux lobes pré-frontaux par des voies thalamo-frontales qui sont sectionnées par la leucotomie, mais c'est à partir de ce point-là que commence la diversité des opinions entre les auteurs.

Théories organiques, psychologiques et dynamiques essayent chacune de leur côté d'expliquer les faits et adoptent des conceptions fragiles qui prêtent le flanc à de nombreuses critiques.

L'agressivité, pour FREEMAN et WATTS, résulte d'un dérèglement de la conscience sociale dont la fonction siégerait, d'après ces auteurs, sur la face orbitaire du lobe pré-frontal. Ils proposent alors une section au niveau du centre de la conscience sociale pour isoler ainsi le cortex frontal de la couche optique, qui est considérée comme centre d'intégration de la vie instinctivo-affective. Ils décrivent encore que de la lobotomie résulte une dégénérescence du noyau dorso-médian du thalamus; mais vingt ans plus tard FREEMAN abandonne cette thèse qui n'est pas vérifiée par l'expérience anatomo-clinique. La théorie de FREEMAN et WATTS a été plus tard sérieusement critiquée par des auteurs français (TALAIRACH).

Dans la plupart des travaux concernant la psycho-chirurgie, les cas d'agitation et d'agressivité chez les oligophrènes sont généralement traités à côté des grands syndromes psychiques, et on leur donne habituellement une importance secondaire. Rares sont d'ailleurs les travaux consacrés spécialement à ce sujet. D'autres auteurs (A. BONIS et coll.) rangent dans la même rubrique des comportements d'agitation et d'agressivité, non pas seulement les cas d'arriération, mais également les psychoses infantiles fixées, et les hébéphrénies diagnostiquées à la phase d'adolescence. D'autres aussi (DAVID et coll.) apportent des statistiques tenant compte seulement du symptôme "agitation-impulsivité".

Les résultats obtenus sont généralement très discordants. Plusieurs facteurs interviennent pour rendre difficile une appréciation exacte. Les techniques opératoires, les diversités de nosologie, le milieu où se retrouve le malade, jouent certainement un rôle important dans la confrontation des résultats.

Au premier congrès international de psycho-chirurgie en 1948 à Lisbonne, LOPEZ IBOR décrit les bons résultats de la leucotomie chez les arriérés agressifs. MATOS PIMENTA propose la leucotomie chez les enfants arriérés, seulement dans les cas de graves anomalies du comportement, de tendances destructrices, d'impulsivité et de grande anxiété. LEHOCSKY a observé dans trois cas une amélioration post-opératoire.
LE BEAU présente ses meilleurs résultats après la cingulectomie (aires 24-32) et mentionne un succès de 50 % après 2-3 ans. La cingulectomie est pour l'auteur la méthode de choix dans les obsessions et les états d'excitation et d'agitation où prédomine l'extraversion. Parmi dix cas d'oligophrènes agités, il note deux succès et deux échecs par résection des aires 9-10, trois succès et deux échecs par résection des aires 24-32 et un échec par résection des aires 11, 13 et 14.

Cependant pour LE BEAU, la chirurgie frontale sélective ne paraît pas très indiquée si les désordres intellectuels sont globaux et marqués, mais il préfère commencer par une opération relativement limitée, telle la section sous-corticale de la face interne et de la convexité du lobe frontal et il réserve pour un deuxième temps éventuel la lobotomie dite moyenne.

L'auteur admet que la topectomie permet, dans certains cas, un développement que l'agitation psychomotrice antisociale empêchait avant l'opération.

FELD qui, en règles générales, est d'accord avec les principes de LE BEAU, insiste particulièrement sur la psycho-chirurgie pour enfants et adolescents . Selon lui, il faut se concentrer sur la recherche des lésions cérébrales sous-jacentes aux troubles psychiques de l'enfant, les atrophies cérébrales corticales et sous-corticales essentiellement.

Dans ce cas, l'indication opératoire "comporte un pronostic grave et rend illusoires les effets d'une intervention frontale sélective". De 1947 à 1952 il a pratiqué 69 interventions frontales chez des enfants, dont 14 lobotomies et 55 interventions sélectives. La mortalité, qui atteint 15 % dans sa statistique, concerne presque exclusivement des enfants atteints d'atrophie corticale diffuse. Les interventions sélectives ont échoué le plus souvent chez les grands oligophrènes. L'impulsivité psychomotrice a été traitée onze fois par topectomie des aires 9-10 avec cinq succès et six échecs, six fois par cingulectomie avec cinq succès et un échec. Il conclut que le "but palliatif recherché chez les idiots agités est une indication typique de la lobotomie".

Pour Daniel FEREY, deux cingulectomies des aires 24-32 chez des enfants n'ont pas donné de résultats. L'un d'eux était nettement amélioré après une lobotomie pratiquée par FELD.

COQUET et coll., sur 22 cas d'agitation grave chez des enfants et des adolescents, ont procédé à quinze topectomies, quatre lobotomies bilatérales, une lobotomie unilatérale et deux lobotomies unilatérales associées à une section sous-corticale. Après deux à trois ans, les résultats définitifs sont bons dans 35 % des cas, soit le tiers. La topectomie péricalleuse pratiquée sur cinq patients a donné deux bons résultats. En considérant l'aspect étiologique de ces états d'arriération, les auteurs ont constaté une prédominance d'encéphalopathies infantiles. Quant aux lésions anatomiques décelées lors de l'intervention, la constatation la plus fréquente - dix fois sur vingt-deux cas - a été celle d'un "gros cerveau faisant saillie par la brèche opératoire". La ponction des ventricules - le plus souvent de volume normal - a révélé une pression normale du liquide céphalo-rachidien. Le tissu cérébral apparaissait tendu. Ces gros cerveaux présentaient dans six cas des séquelles typiques d'encéphalite, dans deux cas des plages d'atrophie corticale et dans deux autres ils étaient d'aspect normal. Chez trois sujets, l'opérateur ne constate qu'un oedème arachnoïdien isolé avec distension de l'espace sous-arachnoïdien par le L.C.R. A une occasion, la seule anomalie a été un oedème localisé du cortex. Pour quatre autres seulement le cerveau était parfaitement normal, tant par l'aspect que par le volume et la consistance.

GROS et LAFONT, cités par P. COQUET et coll., ont constaté en 1950, à propos de neuf arriérés profonds qu'ils avaient opérés, que "l'ensemble du cerveau exposé au cours de l'intervention était dur, ayant la consistance du caoutchouc. Il s'agit d'un tissu extrêmement remanié, semblant avoir perdu toute fonction". Ces constatations ont incité GROS et LAFONT à mettre en question le sens de la psycho-chirurgie fonctionnelle lorsqu'il s'agit d'un cerveau qui a perdu la plupart de ses fonctions.

DANY et SINGER, parmi 50 patients, ont traité 17 cas d'agitation-agressivité, dont un seul chez un enfant arriéré de six ans. Ils ont fait onze lobotomies avec cinq succès et six échecs et six topectomies avec cinq succès et un échec.

Ils concluent que, chez les agités, les résultats sont moins brillants dans l'ensemble, mais la topectomie semble plus efficace que la lobotomie. Les résultats sont visibles après un délai d'au moins six mois.

RISSO et coll., dans l'étude de 298 observations, dont 17 imbéciles et idiots, ont vu dans la moitié de ces cas une amélioration partielle, mais l'épilepsie post-opératoire fut assez fréquente.

Gion CONDRAU et Max KLINGLER, des Services de Neurochirurgie et de Psychiatrie de l'Université de Zurich, dans une publication concernant la leucotomie pré-frontale chez six oligophrènes agités, n'ont trouvé aucune amélioration qui pourrait être attribuée à l'intervention. De même FRANK, de Londres, chez onze psychopathes oligophrènes agressifs, a eu des résultats décourageants dans la leucotomie pré-frontale.

PUECH n'a obtenu que de mauvais résultats après topectomie. Parahona FERNANDES. cité par TALAIRACH, note chez plusieurs oligophrènes agités que les résultats obtenus ne furent pas stables et semblaient proportionnels au déficit mental.

BONIS et coll., dans leur publication de 1968, précisant les indications actuelles, sont pour la leucotomie s'il s'agit d'oligophrènes agités. "La psycho-chirurgie est préférable aux camisoles de force et chambres d'isolement, dans lesquelles les malades étaient enfermés". Ce sont certains troubles qui déterminent l'intervention et non le diagnostic. L'indication opératoire, soulignent-ils, paraît difficile à poser à partir du diagnostic, justement parce que l'opération n'a à priori aucun effet thérapeutique qui lui soit propre. Si donc l'indication type n'existe pas, les motifs opératoires ont d'autres causes déterminantes. Parmi ces motifs, nous trouvons en tête de liste le problème du risque, qu'il s'agisse du comportement d'agitation-agressivité ou d'un risque suicidaire majeur. Cependant, il serait important de

préciser si on réalise des interventions lors d'agitation parce qu'il s'agit d'une bonne indication (visée curative) ou simplement parce qu'on n'a pas d'autres moyens de la contenir (visée palliative).

III. ETUDE DE MALADES LEUCOTOMISES DE NOTRE CLINIQUE.

Parmi les malades qui ont subi une intervention psycho-chirurgicale à l'Hôpital psychiatrique de Cery à Lausanne, sept cas concernent des arriérés mentaux agités, dont quatre arriérations au degré de l'idiotie et trois arriérations au degré de l'imbécilité. Les raisons qui nous ont conduits à cette "dernière solution" étaient l'agitation psychomotrice avec agressivité et tendances destructrices, ainsi que l'impasse thérapeutique où nous avait amenés l'échec de la plupart des neuroleptiques.

Les tendances destructrices de ces malades nous ont obligé à les garder plusieurs fois dans des salles isolées et à réserver pour eux un personnel supplémentaire. Les soins quotidiens furent toujours un problème majeur et comme il s'agissait d'hospitalisations prolongées jusqu'à plusieurs années, cela n'a pas manqué de provoquer une certaine tension parmi les infirmiers.

Jusqu'à ce jour l'expérience des interventions psycho-chirurgicales dans de telles circonstances nous enseigne qu'on ne peut pas s'attendre à des résultats spectaculaires. Les échecs post-opératoires équivalent à peu près aux améliorations. Le but "palliatif" recherché par la leucotomie est peut-être, selon l'expression de BONIS et coll., une thérapeutique du "désespoir".

La suggestion de PUECH (1950) citant KALINOWSKI et SCARFF : "il serait souhaitable que soit établi pour chaque cas un rapport écrit mentionnant les raisons qui incitent à intervenir et une opinion sur le résultat probable", fut suivie par nous avec la plus grande rigueur.

Avant d'aborder l'analyse détaillée de chaque cas, il convient de relever les points communs qui méritent d'être soulignés dans leur ensemble.

a) Tous les malades ont été hospitalisés pendant plusieurs années avant l'intervention et l'indication opératoire a été posée avec une grande prudence.

b) Avant l'intervention, la famille de chaque malade a été convoquée et informée de notre proposition ainsi que des bénéfices

ou complications, échecs ou rechutes éventuels consécutifs à l'opération. Le but "palliatif" recherché par la leucotomie a été précisé.

c) Tous les malades furent opérés par la même équipe neuro-chirurgicale de l'Hôpital cantonal de Lausanne; ils ont tous subi la même intervention, soit leucotomie pré-frontale bilatérale; dans les cas où il fallait réintervenir on procédait à l'alcoolisation par injection de 5 cc d'alcool à l'endroit de l'ancienne intervention.

d) Après l'intervention, l'hospitalisation s'est poursuivie durant plusieurs années aux mêmes conditions physiques, au point de vue de l'ambiance, du régime, des loisirs, etc.. L'avantage de ce fait est que les malades sont constamment observés après l'intervention par la même équipe soignante qu'auparavant; ceci a une importance particulière dans l'appréciation des résultats lorsque, comme le soulignent COQUET et Coll., "il est difficile de trouver des critères objectifs d'amélioration quand il s'agit de ces arriérés profonds, dont le comportement est modifié de façon plus quantitative que qualitative: les enfants restent agités, souvent encore clastiques, agressifs, mais ils le sont moins. Seul un même observateur peut apprécier cette différence quantitative mais cette condition est difficilement réalisée".

Première observation G.R. 1918

Issu d'une famille de paysans; fratrie de sept enfants. Peu de renseignements sur l'anamnèse familiale. Le grand-père paternel a souffert d'une affection mentale de nature non précisée.

Les parents constatent que le malade est en retard dans son développement psychomoteur dès sa petite enfance. A cette époque il souffre d'énurésie et présente des réflexes ostéotendineux exagérés. A l'école il reste toujours dans la première classe, ne jouant jamais avec ses camarades. En 1934 il est libéré de l'école par la limite d'âge mais il ne sait ni lire ni écrire. Par la suite il est placé durant deux ans dans une famille à la campagne, mais des difficultés d'adaptation motivent son entrée dans une maison pour arriérés. Dès lors il est presque complètement abandonné par ses parents. A l'asile il s'occupe comme aide-jardinier; au début il fait quelques progrès mais peu à peu son caractère se modifie; il devient entêté, désobéissant et commence à présenter des réactions dangereuses, jetant sans raison contre les autres les outils se trouvant à sa portée. En

plus, il semble que son comportement sexuel présente à cette époque des tendances perverses. Il est surpris en train d'observer avec curiosité le lavage de sous-vêtements féminins qu'il vole par la suite et cache dans son lit. Ce comportement motive son admission à l'Hôpital de Cery en 1948 pour observation. A cette époque on pose le diagnostic de "débilité mentale prononcée avec troubles du caractère, éventuellement tendances sexuelles perverses".

Peu après son hospitalisation il manifeste des tendances agressives sous l'influence d'hallucinations auditives qui sont apparues entre temps. Il entend des voix qui sortent des murs ou des fenêtres et qui lui font en général des reproches sur des événements qui se sont passés avant son arrivée à Cery. Cette symptomatologie s'aggrave progressivement au cours des années suivantes, pendant lesquelles le malade présente des périodes d'agressivité et d'impulsivité. Il casse des fenêtres, se précipite contre les autres malades. Une cure d'insuline et des électrochocs, de 1949 à 1953, n'apportent aucun effet. Devant cet échec on décide une leucotomie pré-frontale bilatérale, qui est pratiquée le 2 mars 1954. Dès lors l'agressivité a presque disparu mais par contre les hallucinations auditives persistent. Quelques tentatives de réadaptation se soldent par un échec.

En 1960 on commence une cure de Largactil, d'abord à raison de 75 mg et par la suite 150 mg par jour; cette dernière dose donne de meilleurs résultats.

Peu à peu son état se stabilise et le malade est capable de s'occuper à des petits travaux dans le cadre de l'hôpital. Cependant il reste autiste, solitaire, n'ayant aucun contact avec les autres patients et le personnel soignant, complètement indifférent à ce qui se passe autour de lui. Ses hallucinations auditives persistent jusqu'à présent mais à un degré diminué, paraissant ne pas le déranger. Actuellement il est calme, répond poliment mais brièvement aux questions et parfois avec un sourire maniéré. Il est employé comme aide au jardin. Il est content de son séjour à Cery mais refuse fermement une place en dehors de l'hôpital. Cependant, ces derniers mois, il a manifesté quelques raptus d'agressivité, aussi brefs qu'imprévus. Ces périodes ont coïncidé avec une détérioration de son état mental, en particulier de la mémoire. Le malade ne peut pas préciser actuellement les événements pour lesquels il donnait auparavant des renseignements exacts, essayant par une certaine confabulation de remplir les lacunes de sa mémoire.

Discussion :

L'intervention a été réalisée avant l'expansion des neuro-

leptiques. Il est certain qu'elle a eu un effet positif sur l'agressivité du malade mais l'échec est complet sur les hallucinations auditives. Une réadaptation satisfaisante coïncide, six ans plus tard, soit en 1960, avec le début d'une cure de Largactil; il est donc vraisemblable qu'elle est plutôt due à l'effet de ce médicament. Aucune complication post-opératoire, telle qu'épilepsie, troubles de l'équilibre, etc., n'a été observée. Les brèves périodes de réapparition de l'agressivité constatées depuis 1970 sont moins fréquentes qu'avant la leucotomie et pourraient coïncider avec le début d'une démence sénile.

Deuxième observation J.-S. B. 1951.

Les grands-parents paternels et maternels étaient cousins. Parents et frères en bonne santé. Troisième d'une fratrie de quatre enfants.

Grossesse et accouchement normaux. Le développement moteur de la petite enfance est bon. Le patient marche à 15 mois mais par contre dès le début se montre psychiquement anormal. Il n'a jamais parlé, à part quelques mots (papa, maman, etc.). Une agitation psychomotrice installée progressivement rend nécessaire un placement institutionnel précoce. Indiscipliné, pleurnicheur, il mène une vie de sauvage, se tape le front et la tête sans arrêt, passe brusquement d'un état de calme à l'agitation; il est incapable de manger seul, et il présente une énurésie nocturne et diurne.

En mai 1957 il est examiné par l'Office médico-pédagogique vaudois qui fait les constatations suivantes :

"- Très grande instabilité. Gros retard du développement psycho-
"moteur qu'on ne peut évaluer, l'enfant ne restant pas plus de
"quelques secondes dans le même endroit.
"- Le rôle de la consanguinité est difficile à évaluer. Les au-
"tres enfants de la famille se développent normalement.
"- Dit quelques mots : papa, maman, coco.
"- Enurésie nuit et jour.
"- Comportement : ne comprend absolument rien. Se sauve en cou-
"rant dans le corridor."

Il est placé en institution pour arriérés. L'examen physique de cette époque ne met rien de particulier en évidence, à part une légère scoliose. Bien qu'il n'ait jamais présenté de crises épileptiques, le tracé électro-encéphalographique (1960-1961) parle en faveur d'une épilepsie centre-encéphalique. Les radiographies du crâne sont normales mais une pneumo-encéphalo-

graphie en 1957 révèle une atrophie globale modérée avec une nette asymétrie des cornes temporales, la gauche étant plus grande que la droite.

L'aggravation de son état psychique motive son admission dans notre clinique le 21 juillet 1961. L'agitation persiste durant son séjour. Il s'y ajoute une agressivité importante avec tendances destructrices : il arrache ses vêtements, les rideaux, se frappe et se gratte jusqu'au sang. L'administration de la plupart des neuroleptiques reste sans effet. Devant ce tableau clinique extrêmement grave on décide la leucotomie pré-frontale qui se pratique le 18 septembre 1963. Les suites post-opératoires sont simples. Au début l'agitation persiste et ce n'est qu'après deux mois que l'on constate une nette amélioration. Le malade devient alors obéissant, il mange seul et il est propre.

Durant une année son comportement reste assez bien amélioré mais vers la fin 1964 l'agitation et l'agressivité réapparaissent, cette fois répondant mieux aux neuroleptiques qu'avant l'intervention.

Entre 1965 et 1968 il présente de nouveau de violentes crises d'agitation avec tendances destructrices et, en plus, des crises d'épilepsie de type grand mal. Cette rechute motive une nouvelle opération le 16 juin 1969 par injection d'alcool au niveau de l'ancienne intervention. Une diminution de l'agitation résulte de l'alcoolisation mais des crises d'hypotension artérielle transitoires avec faiblesse générale apparaissent. Les crises épileptiques persistent. L'électro-encéphalogramme du 9 juin 1969 nous montre un tracé traduisant une perturbation modérée non spécifique. Les crises hypotensives sont généralement traitées d'une façon symptomatique et depuis 1970 surviennent à des intervalles relativement éloignés, à raison d'une tous les deux mois environ. La même fréquence est valable pour les crises épileptiques.

Actuellement le contact avec le patient est très difficile. Il passe une partie de la journée à crier, répond bien aux ordres simples, joue avec de petits objets qui font du bruit.

Discussion :

La rechute apparaît une année après la première opération. L'état d'agitation répond bien aux neuroleptiques mais cela ne suffit pas pour éviter la réintervention du 16 juin 1969.

Les crises épileptiques généralisées, constatées une année après la leucotomie en 1963, peuvent être considérées comme une complication de cette intervention, étant donné que le malade

n'avait jamais présenté de crises malgré un tracé électro-encéphalographique épileptogène. Nous trouvons dans la littérature des cas cités par COQUET et coll. de Bruxelles, concernant des malades qui ont présenté pour la première fois des crises épileptiques après des interventions psycho-chirurgicales, bien qu'avant l'opération ils n'aient jamais fait de crises malgré des tracés électro-encéphalographiques épileptogènes.

Une amélioration importante de l'agitation et de l'agressivité résulte de l'alcoolisation de 1969, mais par contre, comme deuxième complication, s'ajoutent cette fois des crises hypotensives, d'abord plus fréquentes et survenant actuellement presque tous les deux mois. Elles étaient particulièrement dangereuses juste après l'alcoolisation, accompagnées de cyanose et de froideur des membres, et le malade en sortait assez difficilement. Rappelons l'importance des lésions anatomiques cérébrales décelées par la P.E.G. sous forme d'atrophie corticale diffuse, sur lesquelles FELD a particulièrement insisté en soulignant l'inutilité de la topectomie dans ces cas et la mortalité qui, dans sa statistique, concernait presque exclusivement des malades atteints de cette anomalie.

Des symptômes caractérisant le syndrome frontal, tels que des troubles de l'équilibre et un grasping bilatéral, peuvent être attribués à la deuxième intervention.

L'étude de ce cas est particulièrement intéressante du fait qu'on a pu constater les avantages et les complications des interventions d'une manière, pouvons-nous dire, spectaculaire. La question de savoir si l'intervention fut favorable ou non pour le malade a fait l'objet de longues discussions parmi le personnel soignant. Nous pensons qu'il est difficile d'y répondre.

Si on se rend compte que, chez des malades atteints de lésions anatomiques cérébrales, le risque de mort est grand après une intervention psycho-chirurgicale, le fait que notre malade ait survécu après ses premières crises hypotensives particulièrement graves ne nous empêche pas de dire que l'indication opératoire a été posée sans garanties suffisantes.

Mais on constate, d'autre part, que la disparition de son agressivité lui permet actuellement de mener une vie supportable parmi les autres malades de la division. Malheureusement des complications persistent sous forme de crises épileptiques et de troubles du tonus et de l'équilibre, mais nous pouvons les considérer comme négligeables en face de l'amélioration du comportement du malade.

Troisième observation B.P. 1937.

Parmi les antécédents familiaux on trouve une tante paternelle et une soeur oligophrènes. Cette dernière, décédée à l'âge de 7 ans, présentait un comportement psychique identique à celui du malade. Les parents et les autres enfants (fratrie de dix au total) sont en bonne santé.

Le malade naît au terme d'une grossesse normale; poids à la naissance inconnu; lors de l'accouchement, circulaire du cordon sans anoxie périnatale certaine. Comme nourrisson il est apathique et doit être alimenté artificiellement. Il marche dans les délais normaux mais peu à peu son développement psychomoteur se ralentit. Il n'élabore aucun langage et acquiert incomplètement le contrôle des sphincters. Une agitation importante s'installe progressivement, au cours de laquelle il déchire ses vêtements et avale les petits objets à sa portée.

A l'âge de 7 ans il est placé dans une maison pour enfants arriérés, où plusieurs tentatives d'éducation ne donnent aucun résultat. Entre temps il devient agressif, se précipitant contre les autres enfants, ce qui rend impossible son maintien dans cette maison.

Le 6 décembre 1963 il est transféré dans notre clinique. A l'admission il se présente comme un garçon dysplasique, ne paraissant pas son âge. L'examen neurologique ne montre pas de troubles grossiers; la présence de zones séborrhoïques sur la peau fait suspecter une phacomatose qui finalement est exclue. Les tests de Sabin-Feldmann pour une toxoplasmose sont négatifs. Le cholestérol est normal mais le test recherchant l'acide phénylpyruvique est positif. La recherche de cet acide chez les parents et deux frères du malade est négative. Les contrôles neuroradiologiques ne montrent rien de spécial. Au point de vue du comportement, il se présente comme un oligophrène grave: il se frappe, se mutile, se montre d'emblée agressif. Il n'émet aucun son; son corps est animé de stéréotypies de balancements; glouton, il avale tout; il est sujet à des décharges destructrices. Il mange seul, signale ses besoins, mais doit être aidé pour s'habiller. Son état nécessite des moyens de contention partielle. Il ne peut être calmé à l'aide de neuroleptiques, même à fortes doses.

Le 29 mai 1964 on procède à une leucotomie préfrontale bilatérale. Les suites post-opératoires sont simples. L'examen histologique de fragments des lobes frontaux à gauche et à droite met en évidence un agrandissement des espaces périvasculaires et une boursouflure des axones de la substance blanche. La réac-

tion au chlorure ferrique est négative sur les coupes; l'image histologique ne correspond pas à ce qui a été décrit dans l'idiotie phénylpyruvique.

Un mois après l'opération on peut constater une nette amélioration dans son comportement. L'agressivité ayant disparu, il est possible de le réintégrer parmi les autres malades où il se montre assez docile mais très indifférent à ce qui se passe autour de lui.

Durant les années suivantes son comportement semble bien stabilisé. Il est calme, ne se frappe plus mais passe son temps à lécher les murs de la division et à porter à sa bouche les objets à sa portée. Son activité sphinctérienne est en général satisfaisante. Au point de vue clinique, aucun symptôme n'a pu être attribué à l'intervention.

Discussion :

Il est certain que l'intervention a eu un effet favorable sur son état d'agitation et d'agressivité, car depuis lors il est assez bien stabilisé, ce qui nous a permis de le placer dans une maison pour arriérés. Aucune complication post-opératoire n'a été observée.

Quatrième observation J.-C. R. 1947

Le malade est issu d'un milieu ouvrier; l'anamnèse familiale est très chargée: la mère, atteinte de schizophrénie catatonique, fut plusieurs fois hospitalisée dans notre clinique. Il est l'aîné d'une fratrie de trois, dont une soeur et un frère tous deux débiles.

Grossesse normale, accouchement laborieux mais normal. Dès le début le malade a refusé le sein. A l'âge de trois ans et 7 mois il est atteint d'une pneumonie grave, restant plusieurs jours en danger de mort. Son développement psychomoteur paraît retardé dès la petite enfance. Il marche vers 20 mois seulement et parle vers 30-35 mois. A l'âge de 5 ans il est envoyé à l'hôpital pour "enuresis, oxyurose et état général médiocre". Le 23 avril 1953 il est examiné par l'Office médico-pédagogique vaudois qui fait les constatations suivantes :

"Enfant gentil et affectueux avec tout le monde, indifférent aux "proches: apathique, c'est-à-dire ne manifestant pas plus de sen- "timents pour sa mère,par exemple, que pour des étrangers aima-

"bles avec lui.

"Se conduit comme un bébé; ne sait pas jouer avec des camarades "ou des adultes; ne s'intéresse à rien; sale; mange encore n'im- "porte quoi (surtout de la terre ou des cailloux); pas de conver- "sation. Connaît les mots qui sont utiles à ses besoins; craintif; "rage s'il est contrarié; desinhibé, se désabille n'importe où, "fait sa sieste nu; rires ou pleurs immotivés; fugue".

A cette époque il a un âge réel de 3 ans. Suivi régulièrement par l'Office médico-pédagogique vaudois, un essai de rééducation n'apporte aucun résultat et deux ans plus tard, soit en 1955, il ne présente aucun progrès.

Entre temps s'ajoute une agitation psychomotrice grave et on le place dans une maison pour enfants arriérés. Il est alors âgé de 8 ans.

Là il semble avoir présenté de bonnes périodes alternant avec des phases d'agitation au cours desquelles il déchirait ses vêtements, se mordait les mains et les lèvres.

En 1961 un essai de placement familial dans une ferme s'est très vite soldé par un échec; la nuit il était plutôt calme, avec un sommeil normal, mais durant la journée il était agité et courait sans arrêt autour de la ferme. Cette inadaptation motive son retour à la maison pour arriérés. L'agitation psychomotrice s'aggrave peu à peu et le 29 septembre 1965 il entre dans notre clinique. Chez nous, au début, il reste tranquille, ne présentant pas de tendances autopunitives. Il a parfois des crises de rage très rapides. Il s'occupe à de petits travaux à la cuisine de la division, ayant un très bon contact avec la femme de chambre qu'il aide à faire les lits. Il parle d'une façon "nerveuse": petits mots qui sortent comme d'une mitraillette et qu'il répète plusieurs fois. Il semble aussi éprouver une certaine affectivité envers son entourage. Il participe à divers loisirs.

A cette époque il est stabilisé par une association de Largactil-Melleril-Phénergan.

A l'examen psychologique du 30 décembre 1965, "le patient se montre docile, il répond aux questions qu'on lui pose mais on ne le comprend pas toujours. On arrive à fixer son attention pendant quelques minutes, puis il revient à ses préoccupations personnelles et nous pose à son tour des questions (se rapportant essentiellement à deux sujets, l'argent et le manger). Il se montre à peu près orienté dans l'espace, mais pas dans le temps. Il ne peut ni lire ni écrire mais il reconnaît quelques lettres et griffonne des signes ressemblant à des lettres. Son rendement aux épreuves psychométriques (cubes et assemblage

d'objets du Wechsler-Bellevue, Bobertag, etc.) est évidemment faible et correspond au niveau de l'imbécilité, avec un quotient intellectuel qu'on peut évaluer entre 30 et 40."

Au cours des années suivantes son état s'aggrave de nouveau. En phase d'agitation il déchire ses vêtements, pousse des cris, menace les autres, de sorte qu'il doit être isolé. Parfois il mouille son lit. Il mange seul mais doit être aidé pour se vêtir.

Le 18 mars 1969 on procède à une leucotomie bifrontale par injection d'alcool. Après l'intervention on constate un état fébrile durant quelques jours, normalisé par la suite. Depuis lors il est sensiblement plus calme; son agressivité a disparu presque totalement malgré la réduction de la médication. Il manifeste rarement quelques symptômes d'agitation, généralement de courte durée, où il court et saute dans un état euphorique. Cependant son amélioration lui a permis de faire d'importants progrès avec les éducateurs de l'hôpital (dessin, musique, etc.).

L'examen psychométrique des 18 et 19 février 1971 confirme son niveau mental, qui ne dépasse pas celui d'un enfant de 5 ans (4 ans et 3 mois au Goodenough et 4 ans et 2 mois au Binet-Terman), avec un quotient intellectuel entre 30 et 40. Par contre, au point de vue psychomoteur le sujet peut atteindre un niveau de maturation de 70 au maximum. A l'examen il se montre collaborant, assez attentif, persévère si on ne l'arrête pas dans sa tâche. Il reste tranquille quand il n'a rien à faire et fait entendre quelques gloussements de plaisir.

Discussion :

L'intervention psycho-chirurgicale a donné sans doute de très bons résultats concernant le comportement du malade.

Si on compare le résultat de l'examen psychométrique récent avec celui obtenu à l'Office médico-pédagogique vaudois en janvier 1960, on constate le même niveau mental. On peut penser qu'il y a une évolution favorable sur le plan psychomoteur et le comportement affectif, se manifestant par quelques progrès dans son attitude envers son entourage et dans l'acquisition d'un certain automatisme manuel.

Cinquième observation Z.M. 1945.

Cadet de trois enfants en bonne santé. Au point de vue héréditaire, grand-mère maternelle décrite comme nerveuse et anxieuse; la mère est une personnalité débile, plutôt euphorique et revendicatrice. Elle a une soeur jumelle atteinte de schizophrénie. Du côté paternel il n'y a rien de particulier à signaler.

A l'âge de 6 mois, le malade est atteint d'une méningo-encéphalite purulente, qui laisse de graves séquelles sous forme d'un retard psychomoteur. Pratiquement l'enfant ne peut être éduqué et il passe par d'innombrables placements institutionnels (18 !) pour enfants arriérés. De tout temps il se montre particulièrement agité, hypernerveux et difficile. En 1952 il est examiné par l'Office médico-pédagogique vaudois, qui fait les constatations suivantes :

"Enfant en état général médiocre, au petit thorax, au ventre "proéminent à cause d'une maladie de Hirschprung; ses membres "sont grêles, sa peau fine et transparente, sa face lourde et "son crâne petit; ses organes génitaux sont considérables, à la "suite d'une cure d'implantation hormonale. L'enfant a une tail-"le normale dès l'âge de 7 ans, mais son poids correspond à un "être de 4 ans. Du point de vue mental le niveau est très bas, "évalué à 12-18 mois au maximum. Son comportement est apathique, "indifférent; son regard absent. Il ne parle pas et ses seules "manifestations affectives sont des cris et des pleurs. L'enfant "est à un stade permanent digestif: il suce tout ce qu'il trouve. "Le pronostic est extrêmement réservé, vu les très maigres pos-"sibilités de récupération".

Le diagnostic de mégacolon (maladie de Hirschprung) fut posé en 1954 à la Clinique infantile de Lausanne et l'on renonça à une intervention, d'une part à cause du peu de gêne provoqué par cette anomalie et d'autre part, à cause des difficultés qu' aurait occasionné l'indiscipline de cet enfant lors des soins post-opératoires.

Placé en institution pour enfants arriérés jusqu'en 1955, le patient est admis une première fois à Cery pour un état d'agitation psychomotrice important. On trouve alors que ce garçon de 10 ans a la taille d'un enfant de 6-7 ans. Il présente une agitation psychomotrice considérable, se montre indifférent à l'entourage, avale tous les objets à sa portée - qu'il s'agisse de fleurs, de plantes ou d'aliments - passe son temps à se donner de violents coups. Il est sale, laisse couler sa salive sur son menton, est incapable d'exécuter les ordres les plus simples

ou de manger seul.

Il se calme un peu après une cure médicamenteuse et peut être placé dans une institution pour enfants retardés.

Trois ans plus tard, en février 1963, il revient à Cery pour un nouvel état d'agitation paroxystique. Il se calme rapidement en milieu hospitalier, aussi tentons-nous un nouveau placement.

Cependant, par son état d'excitation chronique, l'enfant se rend intolérable, même en milieu spécialisé pour oligophrènes; il doit être réadmis à Cery le 23 mars 1963.

Depuis son arrivée à l'hôpital, le patient garde pratiquement toujours le même comportement: d'ordinaire passablement agité, il se frappe la tête avec les poings et ne peut rester longtemps à la même place; lorsqu'il est assis, il demeure perpétuellement animé d'un mouvement de balancement d'avant en arrière; parfois il crie ou se mord les doigts. Tout à fait indifférent à son entourage, il est totalement inéduquable. Il est sale, perd ses selles, urine dans son lit et mange ses propres matières fécales.

Au point de vue physique, son état de nutrition est assez bon. Il souffre d'acné au visage. Ses lèvres sont épaisses, ses oreilles décollées, déformées par d'énormes oedèmes traumatiques (dus aux coups de poing qu'il s'administre). L'examen des différents systèmes ne révèle rien de particulier à part l'incontinence sphinctérienne.

Le 23 juin 1967 leucotomie bifrontale après qu'une encéphalographie gazeuse nous eut montré une dilatation des cornes frontales des ventricules latéraux, prédominant nettement à droite. En cours d'opération la dure-mère est d'aspect normal et ne bombe pas. Le chirurgien a l'impression que la consistance du parenchyme cérébral à droite est plus ferme qu'à gauche. L'examen histologique de quelques fragments du tissu cérébral ne montre pas de lésions appréciables. Les suites post-opératoires sont bonnes. Les épisodes d'auto-agression persistent dans les jours qui suivent, ce qui motive le 28 juin 1967 une alcoolisation de l'axe blanc frontal droit uniquement. Le malade supporte bien cette petite intervention, qui ne semble pas avoir apporté de modification notable de son comportement les jours suivants, la médication neuroleptique devant être poursuivie à doses massives.

Le 27 juillet 1967 on procède à l'injection de 5 cc d'alcool dans l'axe frontal gauche. On profite également de répéter une injection d'alcool dans l'axe blanc frontal droit. Au cours de cette intervention on tombe avec l'aiguille dans une petite

poche liquidienne, de couleur jaunâtre, trouble, contenant 2,9 gr/ 100 ml d'albumine (résidu de l'injection antérieure d'alcool ?). Le patient a bien supporté cette intervention et quitte le service neuro-chirurgical le même jour.

A quelques mois de l'intervention on peut tirer certaines conclusions positives. Le malade est réellement devenu plus calme, moins bruyant, s'alimente seul, crie moins et écoute mieux les ordres.

Depuis avril 1969 son état s'aggrave de nouveau, il se frappe plusieurs fois par jour le visage à coups de poings ou à l'aide de la main d'un autre patient oligophrène. On ne peut le laisser longtemps hors de sa chambre, sinon il se met à jeter par terre tous les objets posés sur la table, se couche sur le sol, pousse des cris rauques, cherche à se rendre aux WC où il plonge la tête dans la cuvette.

Devant cette rechute on envisage une réintervention. Le 25 septembre 1968 une encéphalographie gazeuse montre une hydrocéphalie bifrontale prédominant à droite et un déplacement de l'axe médian vers la droite, probablement sur étirement droit par atrophie. L'intervention est pratiquée le 24 septembre 1968 par nouvelle injection d'alcool dans les deux lobes frontaux, qui entraîne dans les 12 heures suivantes un état de profonde apathie et somnolence, régressant lentement par la suite.

Depuis lors on constate une amélioration progressive et après quelques mois il semble assez bien stabilisé. Il est plutôt calme, passif, mais par périodes le malade se frappe violemment au visage. Les éducatrices ont, de leur côté, constaté une légère amélioration dans les possibilités d'occupation, probablement grâce à la diminution de son agressivité.

Discussion :

Il y a deux éléments qui méritent d'être discutés particulièrement: les lésions cérébrales anatomiques et le bon résultat final après quatre interventions, dont les trois premières effectuées dans un espace d'un mois. Il est possible que la dilatation des cornes frontales des ventricules latéraux, prédominant à droite, ainsi que la consistance du parenchyme cérébral "plus ferme" à droite, soient en relation avec les récidives répétées qui ont motivé les interventions suivantes. L'aspect morphologique du cerveau, constaté durant l'opération, correspond aux descriptions de GROS et LAFONT : "Le cerveau était dur, ayant la consistance du caoutchouc", ainsi que COQUET et Coll. qui ont vu que "le tissu cérébral paraissait tendu". Par contre, aucune

complication post-opératoire n'a été observée jusqu'à ce jour, sauf une somnolence et une apathie profondes à la suite de la dernière intervention, qui ont régressé par la suite.

L'amélioration constatée depuis fin 1968 a permis au malade de mener une vie supportable, même en progrès, auprès des éducateurs. Mais retenons la présence de périodes où il se mutile, ce qui nous oblige à réserver tout pronostic quant à son avenir.

Sixième observation G.S. 1952

Le père, homme brutal, était un alcoolique chronique; frère jumeau, fratrie de sept enfants; une soeur cadette aussi retardée.

Grossesse menacée d'une interruption spontanée, sa mère dut rester au lit les six dernières semaines. Accouchement normal. Gémellaire de naissance (bivitellin). Poids à la naissance 3'400 gr. Pendant les premières semaines pas de différence de développement avec son frère jumeau, mais par la suite on remarque qu'il est plus calme et tout son développement sera dès lors en retard sur celui de son frère. A l'âge de six mois il aurait souffert d'une grave affection pulmonaire. Il a souvent des angines et à 2 ans on procède à une amygdalectomie. Il marche à 2 ans et entre 2 et 3 ans il répète quelques mots, mais perd très vite ses rares acquisitions verbales. Pendant quelques semaines, en 1956, sa mère ne s'en occupe pas et il semble que durant cette période il soit extrêmement brutalisé par son père qui l'enferme dans une cave. Depuis lors sa mère remarque qu'il régresse complètement. Il ne dit plus rien et entre temps apparaît un syndrome d'excitation motrice qui motive son hospitalisation à la Clinique infantile de Lausanne, où l'on peut exclure une toxoplasmose et l'oligophrénie phénylpyruvique. Pas de signes d'hypertension intercrânienne ni de comitialité.

Examiné à cette époque à l'Office médico-pédagogique vaudois, il se présente comme "un beau garçon, bien développé phy-
"siquement, qui ne porte aucun stigmate de dégénérescence. Son
"regard est vif et ne correspond pas au degré d'arriération qu'on
"s'attendrait à trouver puisque cet enfant ne sait pas manger seul
"et ne parle pas à 4 ans. Durant l'examen il paraît très angoissé.
"Il semble avoir peur de chaque objet nouveau; impossible d'établir
"un contact réel; n'a jamais souri et n'a perdu à aucun moment
"son regard angoissé. Cramponné à la main de l'infirmière, par

"moments il gémissait doucement, comme une petite bête craintive. "Il est impossible de poser un diagnostic, mais il semble qu'il "ne s'agisse pas d'un retard simple. Le comportement à la maison "se rapproche beaucoup de l'autisme. Aucun contact avec le monde "extérieur, il joue seul; on a l'impression que tout le monde "extérieur est considéré comme dangereux. Il est possible qu'il "s'agisse d'un état psychotique".

Durant les années suivantes il présente une agitation psychomotrice d'aggravation progressive. Il démolit absolument tout ce qui est à sa portée. Aucun contact n'est plus possible avec lui.

Le 17 mars 1961 son état motive un premier séjour à l'Hôpital psychiatrique de Cery. On le décrit comme un enfant eumorphique, de poids et de taille correspondant à l'âge, très anxieux, avec tendances à l'automutilation et à la destruction. Il voit et entend mais n'enregistre et ne comprend rien. Il est animé de quelques stéréotypies de balancement. Il ne mange pas seul, ni ne dispose du contrôle des sphincters et il joue avec ses matières fécales. A cette époque une pneumo-encéphalographie gazeuse montre "de petits ventricules".

Entre 1961 et 1962 il séjourne dans des maisons pour arriérés où, sous l'effet de neuroleptiques, il semble avoir eu de brèves périodes tranquilles.

La récidive de l'agitation et de l'agressivité nécessite la réhospitalisation à Cery en mars 1963. Durant ce deuxième séjour il est stabilisé à l'aide d'un cocktail d'Halopéridol + Phénergan + Nozinan. Il ne fait que de rares éclats clastiques. Il devient docile, obéit aux appels. Il ne parle pas, sa capacité d'expression gestuelle est pauvre; il émet rarement quelques sons vocaux. Pas de manifestations comitiales. Il voit et entend bien, mange seul mais ne sait pas s'habiller ni vaquer à ses soins de toilette. Très dépendant.

En 1965, en institution pour arriérés, les conclusions de l'examen psychologique sont les suivantes :

"- Oligophrénie profonde du niveau de l'idiotie.
"- Réactions aux tests l'atteignant dans sa proprioceptivité et
" signifiant une entrave à sa liberté de mouvement. Niveau supé-
" rieur à une année.
"- Aucun intérêt pour le monde des objets et des jouets en eux-
" mêmes.
"- Recherche du contact affectif.
"- D'autre part, l'enfant se montre capable d'activités multiples,
" présentes chez des enfants d'environ 2 ans. Un quotient intel-

" lectuel approximatif se situerait aux environs de 15".

En mars 1968 on ne relève aucun progrès. L'agitation psychomotrice - crises clastiques, hétéro-agressivité - s'accompagne occasionnellement de stéréotypies de balancement et d'automutilation. L'enfant est devenu particulièrement dangereux pour le groupe dans lequel il vit à l'institution, ce qui motive sa troisième hospitalisation à Cery le 23 juillet 1969.

Au début il est d'humeur très changeante, avec parfois une ébauche de contacts ludiques et d'exécution d'ordres simples. Il est fixé sur les activités orales. Depuis septembre 1970 son hétéro-agressivité s'exalte dangereusement. Il frappe les autres malades, soit avec les pieds, soit avec les mains. L'administration de neuroleptiques, même à fortes doses, reste sans effet. De plus, il tombe de temps en temps dans un état de coma profond, duquel il sort après l'arrêt des neuroleptiques. Il n'y a pas de doute que cette complication est due à une accumulation médicamenteuse passagère. Nous nous trouvons devant le problème de standardiser la dose médicamenteuse car c'est sous le même dosage qu'il présente ses périodes de coma brusque.

Le 9 décembre 1970 on procède à une leucotomie préfrontale bilatérale. L'intervention est bien supportée et les suites postopératoires sont simples. Une semaine après l'intervention le malade est plutôt calme et participe pour la première fois à la vie de division. Cependant il manifeste des troubles de l'équilibre sous forme d'astasie et marche avec peine, appuyé sur un infirmier. Un mois plus tard on constate la réapparition de son agressivité, mais dans un moindre degré qu'auparavant, réagissant mieux aux neuroleptiques. Cet état persiste jusqu'à présent.

Discussion :

Un fait déjà positif de l'intervention est la réintégration de G. dans le milieu des autres malades, ceci grâce à la diminution de son hétéro-agressivité. Il mange seul et mène une vie supportable. D'autre part, les parents expriment leur plaisir de voir actuellement "un autre Gilbert", selon leurs déclarations.

Des troubles de l'équilibre, secondaires à l'intervention, compliquent malheureusement le tableau clinique ainsi que la leucopénie due au Leponex qui en dehors de cet inconvénient reste le médicament de choix pour ce malade.

Septième observation P.G. 1953

Les antécédents familiaux sont chargés: un oncle et l'arrière-grand'mère du côté paternel sont épileptiques. Un frère est en bonne santé.

Début de la grossesse accompagné de vomissements. Naissance prématurée au sixième mois; pas d'anoxie périnatale. L'enfant est nourri au sein, a bon appétit mais vomit souvent. S'assied entre 8 et 10 mois, se tient debout à l'âge de 12 mois, marche à 17 mois. A un an il peut dire quelques mots (maman, papa). A 5 mois il est atteint d'un important rachitisme. Un transit montre à cette époque un hyperpéristaltisme gastroduodénal. Déjà à l'âge de 6 mois il est hospitalisé à la Clinique infantile de Lausanne pour adénoïdite et vomissements. A 13 mois réhospitalisation pour convulsions fébriles, otite moyenne et rhinopharyngite aiguë. Un EEG pratiqué à cette époque montre une très lente hypersynchronie. A 18 mois il fait un troisième séjour pour otite moyenne bilatérale et convulsions non fébriles. On suspecte une épilepsie et on commence un traitement par le Gardénal. Depuis lors son développement s'arrête et l'enfant perd complètement le langage. De plus s'installe un état d'agitation progressive; il ronge entièrement les montants de son lit et pousse des cris de bête. A l'âge de 2 ans il est traité à l'hôpital pour une entérite persistante et à 4 ans pour des crises épileptiques. Une PEG du 27 mai 1957 est normale. A l'âge de 5 ans il fait un premier séjour dans une institution pour épileptiques, pour agitation et épilepsie. Des électro-encéphalogrammes répétés durant le mois de janvier 1958 montrent des tracés anormaux par leur bradyrythmie et leur mauvaise organisation mais sans caractères spécifiques. Ce n'est qu'en octobre 1960 que les tracés EEG sont positifs pour une épilepsie centre-encéphalique avec, en plus, manifestations d'un foyer à droite. A l'examen psychologique de cette époque "l'enfant présente un niveau de 3-4 ans avec absence com-
"plète du langage (Q.I. 25). Il quitte la chaise de travail, jet-
"te les objets, se déplace en courant dans la pièce, évite les
"obstacles, dévisse un couvercle de prise de téléphone. Grande
"crainte quand on l'approche après ces actes. Il n'y a presque
"pas de contact possible avec lui. Il semble qu'il ne soit pas
"totalement sourd. Parfois il lève les yeux quand on prononce
"son nom. Par contre il ne réagit pas lorsqu'on ouvre la porte".

Malheureusement son agitation psychomotrice s'aggrave au cours des années souvantes; la vie à domicile devient intenable, ce qui motive sa réadmission à l'institution en juin 1962. Malgré des neuroleptiques à fortes doses, son état s'aggrave de plus en plus, du fait de l'apparition d'une agressivité avec tendances

destructrices et le 22 avril 1963 il est transféré dans notre clinique.

Chez nous il est très vif et présente une très grande instabilité psychomotrice dispersée et indifférente; il ne parvient pas à fixer son attention sur quelque tâche que ce soit; il jette les objets à sa portée. Il est gai, mais ne réagit que peu aux stimuli du milieu. Il comprend mal les ordres et paraît par conséquent désobéissant et turbulent. Il ne parle pas mais chantonne ou pousse des cris. Il est très dépendant pour les soins de toilette et joue avec ses matières. Il mange seul mais ne sait pas s'habiller. Sous l'influence des neuroleptiques (Nozinan, Luminal, Halopéridol) il s'améliore considérablement. Il ne se mutile plus, a perdu son agressivité et ne présente pas de manifestations comitiales.

En mai 1964 il est opéré pour appendicite gangréneuse, compliquée après l'intervention par un abcès. Une année plus tard il doit être traité pour une otite moyenne perforée, avec écoulement purulent. Par la suite son état s'améliore de nouveau et une tentative de rééducation nous fournit quelques signes positifs: il colle des cornets, salue les gens qu'il rencontre. A fin 1966 nouveau placement d'où il nous est transféré le 10 septembre 1969.

Son agitation psychomotrice semble diminuée à cette époque et le malade paraît assez bien stabilisé. L'examen psychologique du 23 mai 1970 conclut :

"Les tests classiques du niveau mental sont actuellement inappli-
"cables chez ce patient, de par son comportement turbulent, sub-
"excité lorsqu'il se trouve dans une situation particulière et
"totalement inconnue (touche à tout, jette les crayons par la fe-
"nêtre, etc.). On note :
"- l'absence de langage écrit ou parlé, mais la compréhension
" d'ordres simples, une pensée opératoire très peu évoluée, qui
" semble par moments autiste;
"- une psychomotricité très maladroite et grossière, mais la pos-
" sibilité d'exécuter une tâche très simple, manuellement, et
" surtout à imiter autrui.
"L'âge mental semble se situer vers 3 ans. Q.I. d'environ 25 (hy-
"pothèse). Il faut noter que l'arriération paraît plus marquée
"sur le plan de l'expression strictement verbale, la "débilité"
"motrice est moins accentuée.
"La difficulté, en ce qui concerne la possibilité d'une rééduca-
"tion, semble être avant tout d'accaparer son attention, ceci à
"travers de petites tâches simples et stéréotypées qui devront
"peut-être être gratifiantes. En se fixant ainsi, le patient pour-
"rait éventuellement arriver à une automatisation de quelques ges-
"tes simples et utiles au point de vue de son adaptation."

Cette amélioration nous a permis de pratiquer de manière intensive, en collaboration avec les éducateurs, la "thérapie du comportement" en récompensant de manière répétée, stéréotypée et très fréquente, les mêmes comportements, en gratifiant le patient d'une "sucrerie" chaque fois qu'il témoignait d'un comportement adéquat, qu'il réussissait une activité, si simple soit-elle, ou qu'il obéissait à un ordre quelconque. P. eut rapidement compris ces techniques et son comportement général fut favorablement influencé. Malheureusement cette bonne adaptation ne dura que quelques mois seulement.

Dès novembre 1970 son agitation psychomotrice reprend de plus belle; il s'amuse à renverser les meubles en provoquant un immense bruit dans la salle et en criant quelques monosyllabes incohérentes. Il court sans arrêt dans le corridor de l'hôpital, arrache les rideaux et déchire ses vêtements, ce qui nécessite une surveillance constante.

Devant ce tableau clinique on décide de pratiquer le 21 janvier 1971 une leucotomie préfrontale bilatérale. L'intervention est bien supportée; on constate alors que l'os frontal est très épais et, lors du retrait de l'aiguille de Cushing, après la section, le tissu cérébral fait hernie par l'ouverture de la dure-mère. Les suites opératoires sont simples.

Depuis lors le malade est plutôt calme et de temps en temps pousse des cris aigus. Il marche et mange seul mais doit être aidé pour s'habiller. Trois semaines après l'intervention il présente des crises répétées d'épilepsie type grand mal. L'électro-encéphalogramme du 9 février 1971 est polyrythmique, anormal par l'abondance des activités lentes à prédominance antérieure, parfois un peu plus nombreuses sur l'hémisphère droit, avec même présence probable d'éléments très lents antérieurs. Un tel tracé indique une perturbation diffuse et globale de l'électrogenèse cérébrale, sans caractère spécifique. Il n'y a pas de focalisation et la latéralisation est tout à fait douteuse et inconstante. Pas d'activité épileptogène actuellement.

Discussion :

La réapparition des crises épileptiques généralisées doit être considérée comme un élément négatif de l'intervention. Il semble que les barbituriques ont eu un très bon effet car les crises ont disparu après l'administration de ces médicaments. Les résultats de la leucotomie sont ici médiocres. Malgré une légère amélioration des périodes d'agitation persistent jusqu'à présent.

IV. COMMENTAIRES

L'étude analytique de ces cas mérite d'être discutée dans son ensemble sous plusieurs aspects.

Parmi nos malades, nous en trouvons quatre (2ème, 3ème, 5ème et 7ème cas) dont l'arriération mentale est d'origine organique, comme cela fut démontré par des examens cliniques et paracliniques. Chez les trois autres (1er, 4ème et 6ème cas), l'étiologie est inconnue.

Bien que cette petite série ne nous permette pas de faire des statistiques, nous pouvons cependant dire que chez les non organiques l'intervention fut mieux supportée, tandis que les complications post-opératoires les plus graves sont apparues chez les malades atteints de lésions anatomiques cérébrales.

Par contre, les résultats quant au but visé sont variables. Nous ne pouvons pas affirmer qu'ils étaient meilleurs chez les organiques que chez les non organiques.

Le point qui doit attirer le plus notre attention est l'existence de lésions anatomiques cérébrales sous forme d'atrophie corticale diffuse ou localisée, et ceci - comme FELD l'a souligné dans sa statistique - à cause de la mortalité et des complications post-opératoires élevées.

Tenant compte du degré extrême d'arriération, nous n'avons pas été en mesure d'établir un quotient intellectuel avant et après l'opération. C'est seulement chez le 4ème cas, où les résultats de l'intervention ont été très bons, qu'un examen psychométrique a pu être fait après l'intervention; il n'a montré aucune différence avec celui qui avait été fait avant, à part l'acquisition d'un certain automatisme manuel dû à la disparition de l'agitation.

Par contre, nous avons insisté surtout sur deux points :

1. les complications neurologiques post-opératoires, dont certaines font partie du syndrome préfrontal;
2. l'appréciation du degré de la diminution de l'agitation.

Parmi ces complications, nous avons observé l'épilepsie post-opératoire, les troubles du tonus et de l'équilibre, ainsi que des troubles neurovégétatifs sous forme de crises hypotensives graves.

L'épilepsie post-opératoire est un sujet très vaste auquel

de nombreux travaux ont été consacrés. Citons seulement que l'épilepsie apparaissant après la leucotomie est une séquelle relativement fréquente, estimée variablement selon les auteurs (pour FREEMAN et WATTS 7 %, DAVID 12 %, POOL 14 %, DACHARY 8 %). DACHARY, dans sa thèse concernant la leucotomie préfrontale, souligne comme caractère fondamental de cette comitialité sa sensibilité particulière aux barbituriques.

Les deux épileptiques de notre groupe, bien stabilisés durant plusieurs années, ont présenté après la leucotomie de nouvelles manifestations convulsives. Cependant elles sont rares et bien influencées par les barbituriques. Il est aussi intéressant de signaler que cette complication concerne des malades connus comme épileptiques, tandis que chez les autres on n'a jamais constaté de crise. FEULLET et Coll. appellent crises "précoces" celles qui surviennent au cours du premier mois post-opératoire par rapport aux "retardées" apparaissant après un laps de temps post-opératoire qui est parfois très long. Selon ces auteurs, il semble que les épilepsies tardives sont liées à l'atrophie corticale localisée.

Les troubles du tonus musculaire et de l'équilibre, qui sont décrits généralement dans les syndromes préfrontaux, ont été remarqués immédiatement après l'intervention dans les 2ème et 6ème cas, mais ils se sont atténués après quelques semaines. Cependant, nous n 'avons pas pu trouver de tels ennuis dans la littérature concernant les complications neurologiques et plusieurs auteurs tendent à nier en général leur existence post-opératoire.

Les troubles neuro-végétatifs comme les crises hypotensives ont été traités généralement d'une façon symptomatique. Nous n'avons pas pu préciser s'ils étaient en relation avec des crises épileptiques.

Les résultats obtenus quant à l'agitation sont moyens mais nous pouvons dire que le but "palliatif" recherché par la leucotomie est atteint. Dans les cas où l'agitation est réapparue, ce fut à un degré moindre qu'avant, bien que la réintervention ait été nécessaire sur deux de nos malades; il se peut que nous devions intervenir à nouveau chez deux autres récemment opérés. Il est bien connu (KALINOWSKY, FREEMAN et WATTS) qu'une réintervention psycho-chirurgicale est quelquefois nécessaire en cas d'échec ou de rechute.

Fournissant un nombre, même restreint, de bons résultats chez les jeunes gens pour lesquels tout a été tenté en vain, la psycho-chirurgie de tels cas doit être retenue, d'autant plus qu'il existe une différence fondamentale entre la psycho-chirur-

gie des enfants et des jeunes gens arriérés, d'une part, et celle de l'adulte, d'autre part.

Chez nos jeunes arriérés, l'état est compliqué dans une proportion considérable par une agitation motrice incessante. Il s'y ajoute des pulsions agressives qui, dirigées contre le patient (automutilation) ou contre les autres (hétéro-agressivité) représentent un "risque permanent" - comme cela fut aussi souligné par BONIS et Coll. - qui rend la vie intenable à l'entourage.

Le tableau suivant résume d'une manière schématique quelques données anamnésiques, ainsi que les dates des interventions, avec les périodes de rechute. On voit, par exemple, qu'il existe chez tous les malades une hérédité chargée; chez deux d'entre eux la grossesse et l'accouchement sont suspects d'un déroulement anormal, quatre autres avaient souffert pendant les premiers mois de maladies infectieuses importantes (méningo-encéphalite, graves affections pulmonaires, otite moyenne purulente, etc.).

	1	2	3	4	5	6	7
	R.G.	B. J.-S.	P.B.	R. J.-C.	M.Z.	S.G.	
Hérédité chargée	X	X	X	X	X	X	X
Grossesse et accouchement difficiles			x ?		x ?		
Maladies infectieuses graves dans la petite enfance				X	X	X	X
Atrophie corticale (PEG)		X		X			
Malade connu comme épileptique		X					X
Troubles du tonus et de l'équilibre après l'opération		X				X	

Bons résultats

rechute

	INTERVENTIONS
1954	2 mars
1962	
1963	18 septembre
1964	28 mai
1965	
1966	
1967	23 juin, alc. 28.6 et 27.7.
1968	
1969	Alcoolisation le 16 juin Alcoolisation le 18 mars Alcoolisation le 24 sept.
1970	9 décembre
1971	21 janvier

RESUME

1) La leucotomie préfrontale a donné chez certains jeunes oligophrènes profonds agressifs des résultats satisfaisants; dans les cas où l'agitation est réapparue, ce fut dans un degré moindre qu'avant l'opération, bien que sur deux de nos malades il ait fallu réintervenir.

2) Chez deux malades où l'examen neuro-radiologique nous avait montré une atrophie corticale diffuse, l'intervention fut difficilement supportée. Tous les deux ont rechuté à un degré tel qu'il fut jugé nécessaire de réintervenir.

3) Deux malades considérés comme épileptiques - l'un par l'électro-encéphalogramme, sans jamais faire de crises, et l'autre chez lequel les crises avaient cessé depuis plusieurs années, ce dernier étant bien stabilisé de ce point de vue - ont présenté des crises convulsives de type "grand mal" peu après la leucotomie.

4) Chez trois de nos malades dont l'arriération est au degré de l'imbécilité, la disparition de l'agitation leur a permis de faire des progrès, soit auprès des éducateurs, soit par une petite occupation dans le cadre de l'hôpital. Pour les autres, l'arriération profonde nous empêche bien entendu d'envisager une telle chose, mais ils peuvent mener actuellement une vie tranquille parmi les autres oligophrènes de la division.

BIBLIOGRAPHIE

1. BONIS A., COVELLO L., LEMPERIERE Th., et THEVENOT J.P. :
Etude critique des indications d'interventions psycho-chirurgicales. Encéphale 57, 440-473 et 525-564 (1968).

2. CONDRAU G. und KLINGLER M. :
Präfrontale Leukotomie bei erethischer Idiotie. Z. Kinderpsychiat. 16, 133-139 (1950).

3. COQUET P., KOHLER C., LECUIRE J. et ROCHE M. :
Les interventions psycho-chirurgicales (lobotomies et topectomies) comme traitement de certains états d'agitation grave et irréductibles chez l'enfant et l'adolescent. Bilan de 22 cas avec étude des suites éloignées. Pédiatrie 13, 167-173 (1958).

4. DACHARY J.M. :
Réflexions sur la lobotomie préfrontale. Thèse de Paris A.G.E.M.P., éd. (1963).

5. DANY A. et SINGER L. :
Notes à propos de 50 cas de psychochirurgie. Strasbourg. Rev. Neur. 83, 500-504 (1950).

6. DAVID M. et Coll. :
Résultats globaux de 247 interventions de psychochirurgie sur les malades internés. Ann. Méd. psychol. 2, 387-391 (1952).

7. DELMAS-MARSALET et Coll. :
Contribution expérimentale aux effets des sections du lobe préfrontal chez l'homme et chez l'animal. Ann. Med. psychol. 2, 109-643 (1952).

8. FELD M. :
Le neurochirurgien devant le problème de démences infantiles. Rev. Neuropsy. inf. 8, 139-142 (1960).

9. FEREY D., GODARD et LALANE :
La lobotomie dans les psychopathies. Presse Med. 36, 636-638 (1950).

10. FERNANDES B. :
Der Wirkungsmechanismus der Leukotomie. Die regressive Syntonisierung und die relative Minusfunktion des frontal-orbitalen Systems und ihre subcorticalen Zusammenhänge. Act. luso-esp. Neurol. 8, 274-295 (1949).

11. FEUILLET et Coll. :
Un aspect de l'épilepsie traumatique tardive. Les séquelles convulsives lointaines de la lobotomie préfrontale. Ann. Med. psychol. 2, 105 (1964).

12. FRANK J. :
Proc. Roy. Soc. Med. Lond. 39, 443 (1946).

13. FREEMAN W. :
- Lobotomy and epilepsy. A study of 1000 patients. Neurology. (Minneap.) 3, 479-494 (1953).

14. - Frontal lobotomy. A follow-up study of 3000 patients from one to twenty years. Amer. J. Psychiat. 113, 877-886 (1957).

15. FREEMAN W. and WATTS J.W. :
Prefrontal lobotomy; Indications and contra-indications. Med. Ann. D.C. 16, 355-360 (1947).

16. GASTAUT H. et Coll. :
Provocation de comportements émotionnels divers par stimulation rhinencéphalique chez le chat avec électrode à demeure. Ann. Méd. psychol. 1, 255 (1952.

17. GROS Cl. et LAFON R. :
Cité par Coquet P. "à propos de 22 cas d'interventions psychochirurgicales pratiquées sur les enfants et adolescents arriérés". Thèse de Lyon éd. de l'A.G.E.L. (1957).

18. LE BEAU J. :
La topectomie ou résection bilatérale de certaines aires préfrontales dans le traitement de l'agitation anxieuse et des douleurs irréductibles. Rev. Oto-neuro. ophtal. 21, 65-69 (1949).

19. KALINOWSKI et SCARFF :
The selection of psychiatry cases for prefrontal lobotomy. Am. J. Psychiat. 105, 81 (1948).

20. LEHOCSKY T. :
Act. luso-espagnol. Neur. y Psyquiatr. 7, 332 (1948).

21. LOPEZ IBOR J.J. :
Limited indications for leucotomy. Act. luso-esp. Neurol. 4, 307-311 (1948).

22. MAC LEAN P.D. :
Contrasting functions of limbic and neocortical systems of the brain and their relevance to psychophysiological aspect of medicine. Amer. J. Med. 25, 611-626 (1958).

23. MONIZ E. :
Mein Weg zur Leukotomie. Deutsche medizinische Wochenschrift, 78, 581-583 (1948).

24. PAILLAS J.E., COURSON B., NAQUET R. et PAILLAS N. :
Epilepsie post-traumatique. Considérations sur une série de 216 observations. Sem. Hôp. Paris 38, 1191-1199 (1962).

25. PIMENTA M. :
Act. luso-espagnol. Neur. y psiquiatr. 7, 329 (1948).

26. POOL J.L. :
Topectomy. Proc. Roy. Soc. Med. 42, Suppl. : 1, (1949).

27. PUECH P. :
Psychochirurgie. Indications et résultats. Presse méd. 57, 115-118 (1949).

28. RISSO M., POECK K., KREUTZFELDT O. und PILLERI G. :
Katamnestische Untersuchungen nach frontaler Leukotomie. Bibl. psychiat. neurol. (Basel) Fasc. 116 (1962).

29. TALAIRACH J. et MOREL P. :
EMC Psychochirurgie 37, 380 A 10 (1963).

30. YAHN D.M. et KRYNSKI S. :
- Leucotomie préfrontale chez les enfants et les adolescents. Sem. Hôp. Paris 27, 2405-2407 (1951).

31. - Leucotomie préfrontale chez les enfants et les adolescents. J. Brasil. Psiquiat. I., 358-361 (1951).

Imprimé par Médecine et Hygiène — Genève — Suisse